FACULTE DE MEDECINE DE TOURS

ANNEE 1967 N° 24

EVOLUTION REGRESSIVE D'UN SYNDROME DE GERSTMANN CONSECUTIF A UNE ENCEPHALITE MORBILLEUSE

THÈSE

pour le
DOCTORAT EN MÉDECINE
(Diplôme d'État)

présentée et soutenue publiquement le 8 JUIN 1967
par

JEAN-CLAUDE CIOSI
né le 24 Juillet 1937 à GRAND-BASSAM (Côte d'Ivoire)
Ancien Externe des Hôpitaux d'Alger - Interne des Hôpitaux Psychiatriques

MEMBRES DU JURY
Président : Monsieur le Professeur COMBE

Juges : Monsieur le Professeur LARMANDE
Monsieur le Professeur Agrégé MORAND
Monsieur le Professeur Agrégé LANFRANCHI

29. Pays-Bas, Leyde

Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41549627_0007

- FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE TOURS -

ANNEE 1967 N°

- EVOLUTION REGRESSIVE D'UN SYNDROME DE GERSTMANN CONSECUTIF A UNE ENCEPHALITE MORBILLEUSE -

T H E S E

pour le

DOCTORAT EN MEDECINE

(Diplôme d'Etat)

présentée et soutenue publiquement le 8 juin 1967

par

JEAN-CLAUDE CIOSI

né le 24 juillet 1937

à GRAND-BASSAM (Côte d'Ivoire)

Ancien externe des Hôpitaux d'ALGER

Interne des Hôpitaux Psychiatriques.

MEMBRES DU JURY

Président : Mr le Professeur COMBE

Jury : Mr le Professeur LARMANDE

Mr le Professeur Agrégé MORAND

Mr le Professeur Agrégé LANFRANCHI.

UNIV.
LEIDEN
BIBL.

- FACULTE MIXTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE DE TOURS -

Doyen : Professeur G. DESBUQUOIS
Assesseur : Professeur M.A DURAND
Secrétaire : Monsieur J. GANNIER
Doyen Honoraire : Professeur E. ARON

- PROFESSEURS HONORAIRES -

M.M. BONNIN
DENOYELLE
FROMENTY
GAUDEAU
HUC-CHENU
LETELLIER
MERCIER
PAULIN

- PROFESSEURS TITULAIRES -

ARDOUIN Paul.....Oto-Rhino-Laryngologie

ARNAUD Robert.....Bactériologie

ARON Emile.....Clinique Médicale

BARRE Maurice.....Chimie Pharmacie

BOULARD Pierre.....Hygiène et Hydrologie

COMBESCOT Charles.....Zoologie

CROUZAT-REYNES Gérard.....Physique Pharmaceutique

DESBUQUOIS Georges.....Clinique Médicale Infantile

DURAND Marc.....Matière Médicale

GARESTIER Raymond.....Botanique et Biologie Végétale

GAUTIER Jacques.....Thérapeutique

GOUAZE André.....Anatomie

GRECO J.Marie.....Sémiologie Chirurgicale

HUSSENSTEIN Jean.....Clinique Chirurgicale Orthopédique

JOBARD Pierre.....Anatomie Pathologique

LARMANDE Aimé.....Ophtalmologie

LIEFFRING J.Jâcques.....Technique opératoire

MAILLET Marc.....Histologie

RAYNAUD Robert.....Pathologie Médicale

RICHARD Auguste.....Clinique Obstétricale et Gynécologique

ROUZAUD Marcel.....Clinique Neuro-Psychiatrique

THOUVENOT Joseph.....Physiologie

VACHER Jean.....Médecine Légale et Sociale

VANDOOREM Michel.....Pathologie Chrirurgicale

VIALARD-GOUDOU Abel.....Pharmacie Galénique

VIALLE Pierre.....Clinique Chirurgicale

WEILL Jacques.....Biochimie

- PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL -

COMBE Paul.....Pédiatrie

VARGUES Robert.....Bactériologie

- PROFESSEURS SANS CHAIRE -

Mme FOUSSARD Odette.....Pharmacodynamie

Mlle HALOT Denise.....Chimie Analytique

M. NEEL J. Louis.....Bathologie Expérimentale

M. SIZARET Pierre.....Neuro-Psychiatrie

- MAITRES DE CONFERENCES & AGREGES -

BERTRAND Jean.....Médecine Générale

BRIZON Jacques.....Urologie

Mlle BROCHIER Mireille.....Médecine Générale

CASTAING Jean.....Orthopédie

ECARLAT Bernard.....Electro-Radiologie

FABIANI Paul.....Toxicologie

GLORION Bernard.....Chirurgie Générale

GRENIER Bernard.....Maladies Infectieuses

HARICHAUX Pierre.....Physiologie

LANFRANCHI Jean.....Médecine Générale

LE CHEVALLIER Paul.....Rhumatologie

LEROUX Maurice.....Hématologie

MICHEL Jean.....Electro-Radiologie

MORAND Philippe.....Médecine Générale

MOURAY Henri.....Biochimie

NIVIERE Pierre.....Chimie Pharmacie

QUERE Maurice.....Ophtalmologie

SOUTOUL Jean.....ANatomie

WINCKLER Claude.....Anesthésiologie

- FAISANT FONCTION D'AGREGE -

DE LAUTURE Hervé.....Hygiène

DE HEAULME Michel.....Physique Médicale

- CHARGE DE COURS COMPLEMENTAIRES -

BAUDOUIN.....Pneumo-phtisiologie

BOISRAME M. .....Obstétrique

BOISRAME R. .....Stomatologie

FRANCOIS A. .....Dermatologie

Mme PASTY.....Cryptogamie

Je dédie cette thèse

A mes Parents

Qu'ils veuillent bien trouver ici,
le témoignage de ma profonde affection
et de ma reconnaissance.

A ma femme

A mon fils

Avec toute mon affection.

A tous les miens.

A notre Président de Thèse

Monsieur le Professeur Paul COMBE.

Vous nous avez fait l'honneur d'accepter la présidence de notre thèse.

Veuillez trouver ici, nos respectueux remerciements pour la chaleureuse sympathie que vous nous avez témoigné en des heures difficiles,

Notre affectueux attachement et l'expression de notre profond respect.

A nos Juges

A Monsieur le Professeur LARMANDE

Pour l'honneur qu'il nous fait,
d'accepter de nous juger.

Qu'il veuille trouver ici, l'expression de notre respectueuse admiration.

A Monsieur le Professeur Agrégé MORAND

Nous le remercions vivement d'avoir accepté de juger notre thèse.

A Monsieur le Professeur Agrégé LANFRANCHI

Nous lui sommes reconnaissant d'avoir bien voulu nous juger.

A Monsieur le Docteur Gilbert LELORD

- Ancien Chef de Clinique à la Faculté de Médecine de PARIS.
- Licencié es-Sciences
- Chargé de recherches au C.N.R.S
- Médecin des Hôpitaux Psychiatriques.

Vous avez bien voulu nous accueillir dans votre service.
Vous nous avez inspiré le sujet de ce travail et guidé dans son élaboration.
Soyez, ici, assuré de notre profonde gratitude.

A mes maîtres d'externat des Hôpitaux d'ALGER et de TOURS.

- SERMENT -

En présence des maîtres de cette école, de mes chers condisciples, je promets et je jure au nom de l'Etre suprême, d'être fidèle aux lois de l'honneur et de la probité dans l'exercice de la médecine.

Je donnerai mes soins gratuits à l'indigent et n'exigerai jamais un salaire au-dessus de mon travail.

Admis dans l'intérieur des maisons, mes yeux ne verront pas ce qui s'y passe, ma langue taira les secrets qui lui seront confiés, et mon état ne servira pas à corrompre les moeurs, ni à favoriser le crime.

Respectueux et reconnaissant envers mes maîtres, je rendrai à leurs enfants l'instruction que j'ai reçue de leurs pères.

Que les hommes m'accordent leur estime si je suis fidèle à mes promesses.

Que je sois couvert d'opprobre et méprisé de mes confrères si j'y manque.

L'objet du travail que nous avons entrepris, ici, est l'étude de l'évolution et de la régression d'un syndrome de GERSTMANN, apparu au décours d'une encéphalite post-morbilleuse chez un enfant de sexe masculin, âgé de neuf ans.

Après un aperçu historique à travers la littérature qui concerne ce syndrome, nous envisagerons l'étude proprement dite de l'observation en la commençant par un rappel concernant les encéphalites de la rougeole.

Puis, sous forme de tableaux synthétiques, nous résumerons cette observation.

Dans un dernier chapître, nous soulèverons et discuterons certains des problèmes posés par le syndrome de GERSTMANN.

- CHAPITRE I -

- DEFINITION DU SYNDROME ET HISTORIQUE -

Depuis 1924, date à laquelle J. GERSTMANN, décrit le syndrome qui porte son nom, une littérature relativement importante a vu le jour, qui affirme, discute ou infirme l'existence de ce syndrome.

En 1940, J. GERSTMANN (14), dans "Archives of Neurology and Psychiatry", fait une mise au point du syndrome dont il donne une description complète et auquel il attribue avec précision une valeur localisatrice.

Il décrit le syndrome de la manière suivante :

"En 1924, j'ai décrit pour la première fois un symptôme qui consiste en une incapacité à choisir, différencier et désigner les doigts de la main du patient lui-même et de toute autre personne et appelé agnosie digitale.

J'ai, aussi, montré que le syndrome d'agnosie digitale est associée de façon caractéristique à une désorientation de la droite et de la gauche, aussi bien en fonction de son propre corps que de celui d'autres personnes, et ceci de façon plus spécifique pour la main et les doigts.

Plus tard, j'ai montré que ces symptômes sont fréquemment liés à un trouble isolé de l'écriture - agraphie - et à une difficulté isolée pour le calcul - acalculie - d'intensité variable et de caractère bien défini.

Tous ces symptômes se groupent de façon pathologique dans un syndrome cérébral bien circonscrit. Ce syndrome est le résultat d'une lésion localisée sur la région pariéto-

occipitale de l'encéphale et, plus précisément, dans cette partie qui correspond au gyrus angulaire au niveau de sa transition avec la deuxième circonvolution occipitale.

Ce syndrome apparait soit comme début dans la forme primaire, soit comme séquelle après régression d'un tableau clinique plus complexe.

Le tableau clinique de l'agnosie digitale est caractéristique :

- un patient ne peut orienter du regard chaque doigt de chacune de ses mains ou de celles montrées par l'observateur,
- il ne peut pas les reconnaitre,
- il ne peut pas distinguer ses doigts, de façon complète ou partielle,
- il ne peut pas les nommer de façon correcte et ne peut pas montrer un doigt précis sur ordre,
- il ne peut pas imiter les positions données par l'examinateur à ses propres doigts et commet de graves erreurs aux tests appropriés.

Ceci se produit en dépit de la connaissance théorique du patient de ses doigts et de ses mains et malgré l'absence de trouble général de compréhension optique ou tactile, en dépit d'une vision suffisante pour le guider et malgré l'absence de troubles moteur ou sensoriel simultané.

Il est notable que le trouble est plus prononcé pour les trois doigts médians que pour le pouce et l'auriculaire.

La plupart du temps, le patient n'est pas conscient spontanément de ses erreurs et ne peut les contrôler.

Le phénomène d'agnosie digitale représentant un trouble primaire de la reconnaissance et de l'orientation réduit aux doigts des deux mains, peut, également, selon son degré de développement, s'accompagner de difficultés dans la réalisation d'actions séparées des doigts et d'une certaine autonomie des mouvements de la main.

Intimement liée à cette agnosie digitale, d'après mon expèrience, on trouve la difficulté plus ou moins grande à reconnaitre la droite de la gauche et la latéralité de son propre corps ou de celui des autres, plus particulièrement en ce qui concerne les mains et les bras.

Cette difficulté est exclusivement réduite à la sphère corporelle, c'est-à-dire qu'elle n'implique pas l'impossibilité de distinguer la droite de la gauche dans l'espace et des objets à l'extérieur du corps.

Ainsi, l'agnosie digitale est plus souvent mise en évidence par des tests requerrant la distinction droite gauche le symptôme se manifestant quand les deux latéralités sont ten-

tées. La désorientation droite gauche résulte de la difficulté et de l'incapacité du choix des côtés pour des actions nécessitant une conception de la droite et de la gauche ; ainsi, par exemple : demander au patient d'accrocher ou de montrer avec la main ou les doigts une partie controlatérale de son corps.

L'agnosie digitale et la désorientation droite gauche sont habituellement associées à une difficulté ou une impossibilité d'écrire - agraphie -. Il apparait dans ce type particulier d'agraphie que l'écriture spontanée ou l'écriture sous dictée sont, en règle, plus perturbées que la copie.

La quatrième caractéristique de ce syndrome est une difficulté ou une impossibilité totale de calculer - acalculie - intéressant des opérations de complexité très variable. Il y a également difficulté dans la possibilité de convertir des nombres plus simples, et vice versa. La signification de la position des chiffres dans une suite complexe donnée n'est pas comprise. Le patient est désorienté par les valeurs décimales des chiffres.

D'autres symptômes peuvent s'ajouter à cet ensemble : apraxie constructive, réduction amnésique de la recherche des mots, et, excepté pour l'apraxie constructive, ces manifesta-

tions peuvent - étant donné leur variabilité - être, sans doute, considérées comme dues à des réactions des tissus de voisinage.

L'état psychique du patient, dans le syndrome typique, est remarquablement bon, le patient est habituellement coopératif, alerte ; sa conscience est claire ; exepté pour les phénomènes propres du syndrome, l'intelligence est intacte. Le patient est correctement orienté dans l'espace ; la personnalité dans son ensemble est essentiellement intacte".

Telle est d'une manière précise la description que GERSTMANN donne seize ans après la description princeps du syndrome d'agnosie digitale, : indistinction droite gauche, acalculie, agraphie.

En 1948, C. BRISSET (8) fait une revue des cas publiés depuis 1924, revue qui porte sur 25 observations, dont 15 avec indications anatomiques et note :

- Le premier cas de GERSTMANN ne comportait pas d'autopsie et c'est sur la présence d'un léger déficit hémianopsique homonyme droit que l'auteur concluait à une localisation à la partie inférieure du lobe pariétal gauche.

En 1926, le second cas est apporté par HERMANN et POTZL : il s'agissait d'un malade ambidextre. Au syndrome décrit par

GERSTMANN, le malade ajoutait une hémiasomatognosie : il "oubliait ses membres gauches qui avaient disparu de la conscience".

La vérification anatomique montra une tumeur siégeant à droite entre le gyrus angularis et la deuxième circonvolution occipitale. C'est le suel cas connu de lésion droite ; mais on aura noté que le malade n'était pas droitier.

En 1927, GERSTMANN publie deux autres cas, de symptomatologie typique, avec vérifications, : le premier est une tumeur, le deuxième un ramollissement, toujours de la même localisation.

ISAKOWER et SCHILDER rapportent un cas dû à une intoxication par l'oxyde de carbone.

KROLL et CONRAD publient, en 1931, chacun un cas du nouveau syndrome, Le malade de CONRAD avait une aphasie amnésique, de l'alexie, une apraxie idéatoire, une perte du nystagmus optokinétique.

La fréquence de ce cas est signalé par LANGE.

LANGE donne deux importantes études sur le nouveau syndrome. L'un de ses malades est atteint, en plus, du syndrome de GERSTMANN, d'une agnosie visuelle. LANGE tend à faire de l'ensemble décrit par GERSTMANN, une sorte d'agnosie spatiale. Il fait remarquer que dans un cas de CONRAD, il existait une agnosie des doigts, mais pas d'agraphie ; dans un cas de SCHLESINGER une apraxie des doigts sans autre élément du syn-

drome, qu'en somme l'agnosie des doigts peut apparaitre en dehors des autres constituants du syndrome décrit par GERSTMANN, bien qu'on ne l'ait jamais vue complètement isolée.

Le cas de MARBURG diffère de ceux qu'on a vus jusque là, par l'absence de l'agraphie. Il existait des lésions du gyrus supramarginalis (auxquelles MARBURG attribue les signes), et du gyrus angularis.

P. SCHILDER fait, en 1931, une revue des cas publiés et montre que le symptôme auquel GERSTMANN donne le pas sur les autres - l'agnosie des doigts - peut, en réalité, être distingué dans les observations en agnosie, apraxie ou aphasie des doigts, selon que les doigts ne sont pas connus, pas maniés ou pas dénommés.

Lorsque la lésion est proche du pôle occipital, on assisterait à la non reconnaissance optique des doigts. La région de transition entre le gyrus angularis et la deuxième occipitale donnerait l'agnosie des doigts la plus pure.

Entre cette région et le gyrus supramarginalis, on verrait l'apraxie des doigts. Enfin, l'extension en avant, vers la zone de WERNICKE, se marquerait par l'aphasie des doigts.

En 1932, signalons une observation de ZUTT, dans laquelle existent la désorientation pour la droite et la gauche, l'agraphie, une apraxie constructive, mais pas d'agnosie des doigts.

ENGERTH, fait remarquer que dans certains cas, le syndrome

de GERSTMANN s'accompagne de grosses difficultés pour dessiner spécialement la face et les mains.
Le cas de MUSSIO-FOURNIER et RAWAL concerne un syndrome de GERSTMANN passager - quelques jours - survenant au cours de l'évolution d'un vaste glioblastome.

Depuis 1948, la littérature s'est enrichie d'articles qui sont, soit strictement dans la ligne classique tracée par GERSTMANN, comme celui de CARON, LEMIEUX et BEDARD (10) "qui présentent l'observation d'un malade de 43 ans, artéro-scléreux qui a présenté, à la suite d'une lésion ischémique du parenchyme cérébral, un syndrome de GERSTMANN classique associé à une alexie, à une agnosie pour les couleurs et les objets animés, et à une apraxie de la construction.

Pour ces auteurs, le syndrome a effectivement la valeur localisatrice que lui conférait GERSTMANN, "le syndrome de GERSTMANN, écrivaient-ils, relève toujours d'une lésion destructive du lobe pariétal dominant, on pourrait aller plus loin et dire qu'il existe à gauche une lésion destructive intéressant une région qui comprend les aires corticales suivantes :

a) l'aire 39, de BRODMANN, correspondant à la circonvolution angulaire (pli comrbe) laquelle est nécessaire à la revisualisation des mots écrits,

b) la zone de transition entre cette aire et l'aire 19, zone dont la destruction élective, s'accompagne de troubles du schéma corporel prédominants aux mains, de l'orientation du corps et de la reconnaissance des chiffres et de leur valeur dans les nombres et les opérations arithmétiques.

Enfin, "la localisation clinique semble être confirmée par les constatations électro-encéphale graphiques.

Soit des articles de critique, comme celui de BENTON (7), qui s'intitule "La fiction du syndrome de GERSTMANN, et que nous reprendrons dans notre chapitre de discussion.

- CHAPITRE II -

- LES ENCEPHALOPATHIES DE LA ROUGEOLE -

Si notre étude est centrée sur l'évolution du syndrome neurologique, il nous faut la replacer dans son cadre étiologique qui est celui d'une encéphalite post morbilleuse.

Parmi les maladies éruptives, la rougeole et la varicelle sont celles qui fournissent le plus important contingent d'encéphalites. A l'époque où GERSTMANN décrivait pour la première fois son syndrome, une statistique donnait 17 % de décès par complications dans un service de rougeoleurs.

R. BASTIN, F. VERLIAC, F. MAUGEY et P. CHRISTOPHE (5) font, dans les Archives Françaises de Pédiatrie, une mise au point en 1964 :

"Il n'y a pas tellement longtemps, la mortalité provoquée par les maladies éruptives soignées à l'Hôpital était considérable. La fréquence des complications a fortement décru lorsque l'isolement systématique de chaque maladie a été institué, et leur gravité s'est profondément atténuée grâce à l'emploi des sulfamides et des antibiotiques. Mais ces mesures sont restées sans effet sur les encéphalites dont l'étude demeure, à plus d'un titre, un sujet d'actualité.

En nous limitant aux données fournies par l'examen clinique et électroencéphalographique, nous rapporterons dans cet exposé l'analyse des constatations que nous avons pu faire depuis quatre ans, en mettant l'accent sur les difficultés

auxquelles nous nous sommes heurté. Ces difficultés sont de trois ordres : diagnostiques, car reconnaitre une encéphalite, savoir la distinguer de telle ou telle autre atteinte neurologique, n'est pas toujours aisé ; pronostiques : l'évolution étant au début de la maladie des plus difficiles à prévoir ; thérapeutiques, enfin, puisqu'aucun traitement n'a jusqu'ici montré d'efficacité indubitale.

Parmi les complications nerveuses de la rougeole, l'encéphalite ou mieux l'encéphalomyélite a une individualité bien établie et possède une caractéristique primordiale qui est d'ordre chronologique. Les signes cliniques peuvent varier d'un cas à l'autre, mais leur apparition se fait toujours à un moment déterminé du déroulement de la maladie causale et cette date précise fournit un des meilleurs arguments de diagnostic.

C'est, en effet, le quatrième ou le cinquième jour après le début de l'éruption que se déclarent ces complications nerveuses. IL est rare qu'elles soient plus précoces, le deuxième ou le troisième jour, rare également qu'elles soient plus tardives, ne se manifestant qu'au septième, huitième ou même neuvième jour. Nos observations confirment une fois de plus cette régularité.

Subitement apparaissent alors des signes d'alarme qui surprennent et inquiètent, car rien n'avait annoncé leur surve-

nue. L'absence de particularité étiologiques rend, en effet, l'encéphalité imprévisible.

N'importe quelle rougeole banale peut se compliquer d'encéphalite : 17 fois dans 18 observations, l'éruption était des plus habituelles, une seule fois elle avait un aspect ecchymotique. Chez aucun des 18 enfants, il n'avait été noté d'intensité remarquable des signes d'accompagnement et l'examen des conditions dues au terrain ne donnait aucune réponse intéressante : absence de prédisposition dûe à l'âge : la répartition des cas se fait comme celle de la rougeole. C'est ainsi que nous trouvons : sept cas chez des enfants de 6 mois à 4 ans cinq cas chez des enfants de 4 à 8 ans, six cas chez des enfants de 8 à 13 ans ; absence de prédominance dûe au sexe ; absence habituelle d'antécédents sémiologiques ou de prédisposition neuropsychique ; 17 enfants sur 18 avaient eu jusqu'alors un comportement normal, un seul était un comitial reconnu.

Les signes qui vont annoncer brutalement l'encéphalite débutante sont des désordres neurologiques et un déséquilibre thermique. Alors que la température était redevenue presque normale après l'éruption, elle remonte à 39°, 40° ou même 41° ; beaucoup moins souvent c'est la persistence d'une fièvre élevée n'ayant pas baissé après l'apparition de l'exan-

thème qui inquiète. Simultanément, l'atteinte nerveuse se traduit fréquemment par des crises convulsives et presque constamment par une perte de conscience de plus en plus marquée aboutissant à un coma léger ou profond.

Le tableau se complique au cours des heures suivantes et les signes d'une atteinte encéphalomyélitique deviennent patents. Ils échappent à toute description schématique car, très variables d'une malade à l'autre, ils témoignent de la diffusion sans zone élective des lésions anatomiques. Un autre attribut leur convient, c'est d'être fluctuants : tel signe présent à un examen disparait quelques heures après et peut aussi bien être retrouvé le lendemain. Ces variations sont sans doute provoquées par la mobilité des phénomènes de congestion et d'oedème qui prédominent au début de l'évolution.

Un symptôme, toutefois, est de constatation habituelle : l'atteinte de la conscience. En règle générale, elle est troublée précocement : somnolence, obnubilation, coma vigil ou coma carus, tous les degrés peuvent se voir.; au maximum , les perturbations de la vie végétative obligent à employer les méthodes de réanimation les plus efficaces.

Très fréquemment, des convulsions surviennent, soit en signe d'alarme, comme nous l'avons vu, soit en cours d'évolution, localisées ou généralisées, de courte durée ou subintrantes, qu'une médication anticonvulsive énergique parvient mal à faire cesser.

Des paralysies sont habituelles, de tous types. Elles peuvent ne frapper qu'un nerf, crânien par exemple, ou plusieurs, être diffuses plus ou moins systématisées, être de courte durée ou se prolonger, s'accompagner de troubles sphinctériens. Les réflexes ostéotendineux sont parfois abolis, parfois au contraire exagérés, un clonus peut se voir ; le signe de Babinski est fréquemment retrouvé. C'est bien là dans la recherche de ces signes neurologiques que se manifestent au maximum les variations des réponses d'un examen à un autre.

Il n'est pas rare, également, de découvrir des signes de la série extrapyramidale, principalement une hypertonie du tronc ou des membres, diffuse ou localisée.

Une réaction méningée est habituelle. Plus ou moins marquée, elle peut s'exprimer par la symptomatologie d'une méningite aiguë ou n'être décelée en dehors de tout signe d'examen clinique que par une modification du liquide caphalorachidien associant limphocytose et hyperalbuminose.

A cette séméiologie diverse et variée se superpose une altération profonde des tracés électro-encaphalographiques. Avant de les décrire, rappelons que même dans une rougeole normale se retrouvent des anomalies constantes et maintenant bien connues de l'électro-encéphalogramme qui sont précoces, ont leur maximum au cours de la phase éruptive et vont s'atténuer les jours suivants.

Elles consistent en un ralentissement souvent asymétrique du rythme postérieur alors que l'enregistrement des dérivations antérieures est normal. La stimulation lumineuse donne sa réponse habituelle et le tracé d'une phase de sommeil a un aspect physiologique, de sorte que les irrégularités constatées sur les zones postérieures forment l'unique modification. Elles sont de courte durée : dès le sixième jour de la maladie se voit une très nette amélioration et le quatorzième jour l'électro-encéphalogramme est redevenu normal.

Bien différent et ne prêtant pas à confusion est l'électro-encéphalogramme d'une encéphalite. Lorsqu'elle survient, s'inscrivent dans tous les territoires des ondes delta très lentes de haut voltage, toutes les dérivations comportent le même aspect graphique ; parfois, quelques bouffées d'ondes delta rythmiques coupent ces ondes polymorphes. La fixité du tracé n'est modifiée ni par l'ouverture des yeux, ni par les stimulations sensorielles, visuelles, et auditives, ni même par le sommeil dans les cas les plus graves. Parfois, cette dysrythmie lente est surchargée de pointes plus ou moins acérées, plus ou moins nombreuses.

La diffusion des anomalies électro-encaphalographiques, de même que la dispersin des signes cliniques, sont expliquées par l'étendue des lésions anatomiques.

Par quel mécanisme ces lésions se produisent-elles ? A quel preincipe faut-il en attribuer l'origine ? On ne sait, L'hypothèse actuelle retenue est celle de Glanzmann et de Van Bogaert suivant laquelle l'encéphalite serait la traduction d'une réaction allergique du tissu nerveux à des anticorps provoqués par la maladie. Elle n'est pas démontrée et nous ne la mentionnons qu'en raison des directives thérapeutiques auxquelles conduit son acceptation.

Abstraction faite d'une pathogénie mal élucidée, le tableau de l'encéphalite avec une date d'apparition précise une parfaite concordance des signes cliniques, électro-encéphalographiques et anatomo-pathologiques, forme un ensemble cohérent facilement reconnaissable qui correspond à la majorité des observations cliniques.

Adopter, toutefois, ce schéma sans retouches, conduirait à méconnaitre quelques variantes qui peuvent se produire et modifier les données du problème diagnostique. Elles sont de plusieurs types :

1 - parfois, la symptomatologie méningée prédomine au point que l'atteinte encéphalitique peut sembler très légère, risque de passer inapercue sans enregistrement électro-encéphalographique.

2 - parfois, le liquide céphalo-rachidien n'est pas comme à l'habitude clair et clair et transparent, mais franchement louche, puriforme.

On conçoit, alors, les hésitations du diagnostic.

L'évolution de l'ensemble des cas n'est pas aussi mauvaise que la gravité des symptômes pourrait le faire craindre, et qu'une récupération étonnante et tardive peut se produire heureusement alors qu'on se prenait à désespérer.

Dans la majorité de nos observations, nous avons assisté à cette évolution étonnamment favorable. On voit guérir et redevenir parfaitement normaux des enfants, qui pendant une ou plusieurs semaines ont été profondément atteints. L'absence de séquelles n'est cependant pas rigoureusement constatée.

Cette conclusion optimiste est également celle que nous avons pu tirer de l'observation que nous présentons ici : à l'issue d'un coma prolongé au cours d'une encéphalite, un enfant a présenté d'importantes séquelles neurologiques avant de récupérer complètement et de reprendre une scolarité normale.

=-=-=-=-=-=-=-=-

- CHAPITRE III -

- EVOLUTION D'UN CAS D'ENCEPHALITE MORBILLEUSE -

A la suite de cet exposé général d'une part sur le syndrome de GERSTMANN, et, d'autre part, sur les encéphalites morbilleuses, nous allons envisager une observation faite à TOURS, dans le service du Professeur COMBE.

Un enfant de 9 ans, André L..., entre le 8 septembre 1964, dans le servide du Professeur COMBE pour "troubles neurologiques consécutifs à une rougeole".

Reprenons l'histoire :

Le 30 août, André est enrhumé, grognon et larmoyant ; cet état persiste jusqu'au 4 septembre, date à laquelle apparait au visage une éruption morbiliforme.

Le 7 septembre, le médecin de la famille revoit l'enfant et constate que tout est normal : l'enfant est calme, apyrétique, et s'alimente normalement.

Le 8 septembre, après le repas de midi, qu'il prend normalement, André manifeste quelques difficultés à s'asseoir et à se déplacer sur son lit ; puis, ces manifestations s'aggravent et quand le médecin appelé arrive, il le trouve dans un état de prostation et demande l'hospitalisation d'urgence.

A son arrivée dans le service de pédiatrie, l'enfant offre un tableau méningé typique : température à 39 °, couché sur le côté, tournant le dos à la lumière, les cuisses

fléchies, la nuque en extension ; il est prostré, mais hurle au moindre contact.

Outre cette hyperesthésie cutanée, il présente une contracture des membres inférieurs et supérieurs.

L'examen retrouve, en outre, un signe de KERNIG, des réflexes ostéo-tendineux vifs, mais de façon bilatérale et symétrique ; le réflexe cutané plantaire est en flexion il n'existe à ce moment ni paralysie, ni troubles végétatifs importants.

On pratique une ponction lombaire qui ramène un liquide hypertendu, clair ; à l'examen microscopique, on y trouve 240 éléments par mm3 dont 83 % de lymphocytes.

L'état de l'enfant s'aggrave ensuite, progressivement pendant 7 jours, au cours desquels persiste un coma vigil et apparaissent des troubles neuro-végétatifs ; la respiration est irrégulière, évoquant la dyspnée de Cheyne-Stockes, les sueurs sont abondantes, l'amaigrissement est considérable.

Puis, il s'améliore progressivement : l'enfant sort de son coma, les fonctions végétatives sont bonnes.

Le 25 septembre, le Professeur LARMANDE pratique un examen ophtalmologique et constate :

"pas de signes oculaires d'hypertension intra-crânienne franche, papilles à surveiller".

Un électroencéphalogramme pratiqué le 2 octobre, montre : "des signes de souffrance diffuse extrèmement importants."

Puis, le 19 octobre, on note, que "l'état psychique s'est nettement amélioré" ; l'enfant répond aux questions et s'alimente normalement. Le Professeur LARMANDE constate à cette date, une "mydriase bilatérale et des réflexes photomoteurs très faibles. Le fond d'oeil présente un oedème papillaire bilatéral modéré.

L'examen neurologique montre qu'il existe une hémiparésie droite et un réflexe de Babinski à droite.

C'est la première fois qu'apparaissent, lors de la rétrocession du coma, des signes de localisation gauche.

Le 21 octobre, un électroencéphalogramme montre un "tracé infra-volté, mais une amélioration notable".

Le 3 novembre, on note une contracture des membres supérieurs et inférieurs à droite et un signe de Babinski de ce côté.

Le 6 novembre, un examen neuro-psychiatrique est pratiqué par le Docteur LELORD, qui conclue "persistance d'un syndrome d'obtusion avec bradypsychie... persistance

De gros troubles de la mémoire et d'éléments mal systématisés mais certains de la série aphaso-apraxo-agnosique... une épreuve de Head rudimentaire avec échec fréquent..."

Le 18 novembre, l'examen neurologique s'est normalisé, les réflexes cutanés plantaires sont en flexion.

Le 23 novembre, malgré la progression nette, le Docteur LELORD note l'existence :

- d'une agraphie sans alexie
- d'une acalculie
- d'une agnosie digitale
- d'une confusion droite gauche,

qui évoquent un syndrome pariétal gauche de GERSTMANN.

C'est à partir du 6 novembre, date du premier examen, neuro-psychiatrique, que nous arrêtons de suivre l'évolution globale pour nous intéresser plus précisément à celle du syndrome de GERSTMANN.

-=-=-=-=-=-=-

- CHAPITRE IV -

- EVOLUTION DU SYNDROME DE GERSTMANN -

Après avoir vu comment, à l'issue de ce coma, la récupération de la motricité et de la sensibilité était faite, nous allons étudier de façon systématique la récupération des progressive des gnosies et praxies.

Nous ferons, tout d'abord, une étude chronologique de l'évolution de tous les éléments tels qu'ils ont été recherchés lors de chaque examen, et, dans un deuxième chapitre, nous nous livrerons à une analyse comparative de l'évolution des principales composantes du syndrome.

Chaque examen, dont le compte rendu est donné ci-dessous, est, en fait, la somme d'une série d'examens successifs faits le même jour et à quelques minutes ou quelques heures d'intervalle - du moins, au début - car il fallait, alors, tenir compte de la fatiguabilité et de l'émotivité de l'enfant. Les résultats obtenus par des examents prolongés auraient rapidement donné des résultats très inférieurs.

EXAMEN N° 1 du 6 novembre 1964 :

- l'attention, est très labile, ne pouvant être maintenue que quelques secondes, mais le contact n'est pas mauvais et de temps en temps l'enfant sourit.
- Images : l'enfant reconnait les dessins avec beaucoup de lenteur ; il reconnait le bateau, la voile mais non le mât. Il reconnait, également, un bonhomme de neige.
- Lecture : Il lit un "A", puis alors qu'on dessine un "A" suivi de "CHE", il prononce brusquement "Dimanche". Il ne lit pas "bateau", "maison".
- Ecriture : Elle est informe, avec une véritable adhérence du crayon au papier ; André ne copie pas les lettres.
- Dessin : Les dessins du bateau et du bonhomme de neige faits par l'enfant sont informes.
- Praxie : André sait faire le signe de la croix, mais commet de grosses erreurs dans l'ouverture d'une boîte d'allumettes (coince l'autre extrémité) et ne frotte pas correctement son allumette sur la boîte.
- Gnosie : reconnait l'anneau placé dans sa main comme le bracelet-montre qu'il avait précedemment identifié. Dans les deux cas, il dit "bracelet". Si on demande à l'enfant de montrer avec une main l'oeil ou l'oreille qui se trouve de l'autre côté, la main s'arrête à peu près au niveau du front comme paralysée et ne parvient jamais à dépasser l'autre côté.

- Langage : il dénomme certains objets, mais présente une intoxication par le mot ; par exemple : répète une montre alors qu'on lui présente une balle.

Tous ces signes sont très variables suivant l'attention de l'enfant. Il en est de même pour les épreuves d'intelligence ; un jour il donne réponses aux questions du test BINET-SIMON sur les différences (morceau de bois, morceau de verre) 8 ans, le lendemain il ne les donne pas.

-=-=-=-=-=-=-

EXAMEN N° 2 du 1er décembre 1964 :

- Gnosie tactile : André reconnait un stylo, un briquet, une montre, une boîte d'allumettes, une clé, un anneau. Il reconnait une feuille de papier, mais pas une petite planchette de bois, quand on les lui fait toucher les yeux fermés.
- Gnosie auditive : Il ne reconnait pas le bruit des clés sur le sol, d'une pièce sur le sol, d'un applaudissement. Il reconnait et imite une mélodie simple de trois éléments, mais pas au-delà.
- Gnosie visuelle : André reconnait les couleurs. Il parvient à placer 5 crayons du vert pâle au bleu foncé. On note, cependant, une petite erreur : il place le vert pâle après le bleu pâle au lieu de le placer avant.
  André reconnait les objets usuels : auto, cravate, montre, crayon, etc...
  Il reconnait les images : enfant, lapin, fleur, oiseau, champignon. Il montre, même, certaines parties du corps : le nez, la patte du lapin. Il reconnait des dessins schématiques : drapeau, carré, cercle, épée, bateau, chapeau.
  Une erreur : pour une croix, dit un poteau. Il ne sait pas lire l'heure, mais il semble qu'il ne savait pas la lire auparavant.
- Somato-gnosie : André reconnait facilement les parties du corps : yeux, nez, bouche, sur lui-même et sur l'observateur.
- Gnosie digitale : Elle est pratiquement nulle. André peut

montrer le pouce, mais commet des erreurs à partir de l'index, aussi bien sur sa main que sur celle de l'observateur.

- Gnosie droite-gauche : Nulle : André ne tend pas sa main droite à la demande. Il ne désigne pas la main droite de l'observateur n'est pas capable d'éxécuter avec la main droite une position simple imposée à la main gauche. Si on lui demande de désigner de façon systématique les différentes parties du corps, on observe les faits suivants :

- on touche la joue droite, on lui demande de montrer l'endroit touché : il montre la joue gauche.
- on touche la cuisse droite, l'enfant reste hésitant, le bras en l'air.
- on touche la jambe droite, l'enfant montre la jambe gauche
- on touche le ventre : la réponse est bonne.
- on obtient, cependant, des bonnes réponses : une fois pour la cuisse droite, une fois pour l'abdomen, une fois pour l'épaule gauche.
- on note une hyperesthésie à la douleur lorsqu'on pique les parties qui doivent être montrées. La piqûre améliore les performances : l'enfant indique bien l'endroit qui vient d'être piqué : la main droite, le pied droit, la cuisse droite, l'épaule, l'abdomen. Une erreur, cependant, mollet droit pour cuisse droite, mollet gauche pour cuisse gauche.

A la même date, les parents nous disent qu'André ne commet pas d'erreur pour s'orienter dans les pièces de leur maison,

ni pour s'orienter dans son jardin ou son village.

- Praxie : L'enfant s'habille et se déshabille seul : il n'y a pas d'apraxie de l'habillage.

Il met le couvert. Il éxécute correctement les ordres simples, fermer les yeux, ouvrir les yeux, ouvrir la bouche, tirer la langue, gonfler les joues, fermer les poings, écarter les doigts. Par ailleurs, il montre au commandement comment ouvrir une porte, attraper une mouche, imiter le vol du canard.

Il exécute correctement le signe de la croix, le salut militaire.

Notons une certaine pauvreté des mouvements expressifs : peur, étonnement, joie. Pour montrer qu'il a peu, il ébauche un geste de retrait, mais n'exprime pas la peur. Cependant, il imite correctement les mouvements de l'observateur : froncer les sourcils, faire la moue. Il imite, également, le vol du canard, le double anneau éxécuté devant lui par l'observateur ; il sait planter un clou. Il commet quelques erreurs pour allumer une allumette : à l'ouverture de la boîte, empêche le glissement en appuyant involontairement sur les deux côtés à la fois, il frotte du côté qui n'est pas le frottoir.

- Praxie constructive : Il sait copier un cercle mais pour le carré le résultat est négatif.

Quand on lui demande de copier un cube dessiné avec des

allumettes, il dessine deux carrés superposés.

Pour copier le chiffre "4" avec des allumettes, il ne donne que deux droites vaguement perpendiculaires, mais ne se chevauchant pas.

Grande minutie dans la copie avec des allumettes : il présente un phénomène de "closing in" assez marqué : il place toutes les allumettes à sa disposition sur le modèle.

- Langage : Pas de trouble évident, ni dans la parole spontanée, ni dans la parole répétée de l'articulation. Il n'y a pas de gros troubles de la dénomination des objets.
- Lecture : Fait capital :

L'enfant lit d'emblée et presque sans hésitation, une phrase relativement complexe : "toute la forêt est en émoi entre les feuilles d'un vert encore tendre, les rayons du soleil se glissent jusqu'au sous-bois".

Par contre, pour les lettres, André commet des erreurs dans les lettres qu'on lui présente ou qu'on lui dessine, notamment les B, D, P, Q.

Pas d'erreur à A, I, O, E.

- Calcul : Il sait bien distinguer les tables. Il sait à peu près la table d'addition pour les chiffres allant de 2 à 5. Il sait à peu près la table de multiplication par 2, par 3. Il donne quelques réponses pour les autres tables, mais la réponse est nulle pour les problèmes élémentaires :

par exemple : j'ai trois poussins, on m'en donne deux, com-

bien cela fait-il ? Il ne donne pas de résultat.

De même pour : J'ai 5 francs, j'achète un bonbon 3 francs, combien reste-t-il ?.

- Dessin : Dès qu'on demande à André de dessiner : hésitation, émotion ; il déclare "un bonhomme de neige, ah ! mais attention, il ne faut pas tricher ! attention, il ne faut pas que je prenne un modèle !".

  Il essaie de dessiner de l'autre main : dessine d'abord, un rond : il n'a pas d'yeux, il est aveugle.

  "Est-ce qu'on lui fait un chapeau ?" Il manque quelquechose.

  "Ah oui ! l'autre bras", mais il ne le dessine pas, regarde sa main pour voir comment faire les doigts sur le bras unique et dessine un petit balai.

- En fait, il dessine un bonhomme rudimentaire : un rond, deux trous pour les yeux, une pipe, un chapeau, un rond pour le corps, deux bâtons pour les membres inférieurs, un bâton pour les membres supérieurs avec trois petits traits pour la main. Il échoue aussi bien dans le dessin spontané que dans la copie d'une maison ou d'une bicyclette.

- L'écriture : Est rudimentaire pour ne pas dire nulle. André ne peut pas écrire son nom : il écrit un a, un B majuscule et un c. L'écriture des chiffres est très mauvaise : le 1 déformé ressemble au 4, le 2 est illisible, le 3 à peine marqué et le 4 ne peut être dessiné.

En résumé, à cette date le syndrome de GERSTMANN, semble complet et André présente :

- 1 - une agnosie digitale
- 2 - une indistinction droite gauche
- 3 - une agraphie
- 4 - d'énormes troubles du calcul contrastant avec une lecture presque courante et l'absence de troubles du langage.

-=-=-=-=-=-=-

EXAMEN N° 3 du 15 décembre 1964 :

- Gnosie tactile : On donne des objets un peu plus difficiles que l'enfant doit reconnaitre les yeux fermés.
  Dans l'ensemble, les reconnaissances sont correctes : stylo, à bille, après un temps de latence, il cherche un indice : la pointe du crayon. On lui donne une clé : il pratique de de la même manière, il cherche le penne de la clé.
  Il reconnait une épingle, un petit libre, une feuille de papier, mais ne reconnait pas le tissu d'une serviette.
- Gnosie spatiale : effectuée par l'expérimentateur, sur la peau de l'enfant qui garde les yeux fermés.
  On trace, au niveau de la paume de la main, différents dessins assez simples, André commet de nombreuse erreurs. Il reconnait seulement un cercle dessiné sur sa main, mais ne reconnait ni le carré, ni la lettre A, ni la lettre T.
- Gnosie auditive : Il reconnait la chute d'une clé, d'une pièce de monnaie ; la reproduction d'une mélodie est améliorée en tapant avec un morceau de bois sur la table ; il reproduit les quatre premières frappes de la "Marseillaise" et les cinq première frappes de "Au Clair de la lune". Au delà, de 3 ou 4, les difficultés deviennent trop grandes
- Gnosie visuelle : André ne commet plus d'erreur.
  Il commente correctement les images, par exemple du test de Corman. L'image représente la truie et ses petits qui

qui sont entrain de manger : ils têtent, dit-il.

Autre image : le petit cochon se sauve, le canard court pour le rattraper.

Mais si on lui montre une image de main, il est incapable de reconnaitre les doigts.

- Somato-gnosie : Pratiquement, André ne commet pas d'erreur à condition de ne pas faire intervenir la notion de droite et de gauche. Il lève la main, la jambe, le pied, la cuisse... Notons que lorsqu'on lui dit "lèves l'épaule", il attend, hésite. Par contre si on lui commande "hausses les épaules", il hausse facilement les deux épaules. De même, si on lui dit "lèves la main", il attend, hésite. Si on lui dit "lèves les mains", il lève immédiatement les deux mains.
- Gnosie droite-gauche : il commet quelques erreurs et donne peut-être quelques bonnes réponses.

Par exemple, quand on lui demande de montrer :

- l'oeil droit, il le montre deux fois,
- l'oreille gauche, il la montre deux fois,
- la main droite, il la montre une fois.

Il réussit une ou deux épreuves main gauche / oreille gauche, main droite / oreille droite, mais il ne parvient pratiquement jamais à croiser, sauf un fois, la main gauche sur l'oreille droite. C'est la seule épreuve qui est correctement réalisée, toutes les autres aboutissent à l'échec.

- Gnosie digitale : Il donne quelques réponses correctes, mais deux grosses erreurs aussi bien sur l'enfant que sur l'observateur : index-auriculaire, annulaire-auriculaire, majeur-annulaire.
- Praxie : La mimique faciale évoquée par commandement, reste relativement pauvre. Cependant, quand on lui dit "tu es en colère", il fronce le sourcil - "tu as peur", il écarquille les yeux. Par contre, il ne parvient pas à éxécuter une mimique d'étonnement, ni même une mimique de joie.
- Lecture : La lecture courante est possible, l'enfant parvient même à lire tout haut des lettres séparées et très éloignées sur la surface de la feuille, comme "fr, an, ce".
  Il lits, également, des mots masqués par des croisillons, très serrés, par exemple : Paris, derrière des croisillons.
  Il épèle mieux les lettres, mais des erreurs subsistent dans les lettres : P, B, H, etc...
- Calcul : Des progrès sont notés dans les tables de multiplication par 5, 6, mais la difficulté reste intacte dans les problèmes.
  - J'ai trois poussins, j'en achète deux : réponse sept.
  - J'ai dix poussins, j'en achète deux : pas de réponse.
  Lorsqu'on pose une addition : 6 + 7, peut-être y a t-il une erreur de compréhension, car il place en-dessous 32.
  Lorsqu'on pose une soustraction 11 - 4 : pas de réponse.

- Ecriture : L'enfant écrit quelques mots correctement : André, papa, auto, rôti.
  Dès qu'il y a quelque difficulté, la dysorthographie apparait : par exemple à encre : écrit e, n, puis une ou deux barres, pui t, puis t, puis r, e, s. Et pour écrire les feuilles, écrit un f, puis deux e, qui semblent superposés, deux k, et pourtant met e, s.
  Quand on lui demande d'écrire b, écrit B majuscule, le p minuscule, le V majuscule, le w un n avec une petite branche supplémentaire, le m ressemble au w, c'est un triple v, enfin le n est barré d'un p, une grosse branche, une grosse arche, une petite arche et une barre verticale sur la grosse arche.
- Le Dessin : est encore rudimentaire. André dessine une pomme, une banane, une feuille d'arbre. L'orientation à à l'extérieur du corps est conservée, il dessine presque correctement le plan de latable en mettant bien le stylo sur la droite et le cahier sur la gauche.
  La construction d'une main découpée en trois segments est pratiquement impossible. Les segments latéraux sont implantés n'importe comment et très écartés. Demême, la construction de la tête du bonhomme est également gravement perturbée. Seule l'oreille est posée, l'oeil et le nez sont placés sous le menton, la bouche à la place de l'oeil. Cette disposition n'est pas critiquée.
  Le test des figures géométriques n'est pas éxécuté.

Le dessin du bonhomme est amélioré : il a deux bras, deux jambes, des pieds, des doigts.

A cette date, on note la persistance d'une agnosie droite gauche avec quelques bonnes réponses, la persistance d'une agnosie digitale avec cependant quelques bonnes réponses, des troubles des praxies faciales, dans la mimique d'expression la réapparition de l'écriture qui reste très altérée.
Le calcul n'est pratiquement pas modifié, bien que les tables de multiplication reviennent. Au dessin, il y a réapparition des doigts du bonhomme et des membres correctement dessinés.
On note de très grosses erreurs dans la construction d'images : construction de la main, construction de la face, à l'aide d'éléments de carton découpé.

-=-=-=-=-=-=-=-

EXAMEN n° 4 des 7 et 11 janvier 1965 :

- Stéréognosie : Il n'existe pratiquement plus de troubles, sinon une persistance de la stéréognosie spatiale : André ne reconnait toujours pas les formes dessinées sur la peau de la main.
- Gnosie auditive : Elle est un peu améliorée.
  L'enfant reconnait, si l'on frappe, l'air de "Soldat, lèves-toi" et le répète, tout au moins la première séquence de cinq frappes.
- Gnosie visuelle : Il groupe correctement les couleurs et reconnait tous les dessins et les chémas.
- Somato-gnosie : Pour la gnosie droite gauche, il ne commet pratiquement plus d'erreur, ni sur l'examinateur, ni sur lui-même, ni dans l'espace, par exemple au cours d'une épreuve de construction à l'aide de cubes.
  Bien plus, au cours d'une épreuve de croisement main gauche / oeil droit, main droite / oeil gauche, il donne des réponses correctes par imitation directe du croisement ; bien entendu il n'y a pas correction du croisement par rapport aux mains de l'observateur.
- Gnosie digitale : Il n'y a presque plus d'erreurs ; notons la persistance de quelques confusions annulaires, auriculaires.
- Praxie digitale : André imite correctement quelques anneaux compliqués, par exemple :-l'anneau pouce auriculaire,
  -l'anneau pouce annulaire.

- Lecture : Il y a peu d'erreurs. La lecture est un peu saccadée, on note quelques achoppements par exemple : "instructueux" au lieu de "infructueux".
Il lits correctement les lettres, mais subsiste une persistance de quelques erreurs : P pour D, T pour B et pour P.

- Calcul : L'enfant lit des nombres de 4 chiffres : 1240, 3967. Il éxécute des additions lorsqu'elles sont posées, par exemple : 7 + 3 = 10, et même une addition compliquée 154 + 298 : réponse correcte : 352, ou presque correcte.
Par contre, il ne parvient pas à faire une multiplication posée 24 x 35, ni même une soustraction posée 11 - 7.

- Le dessin : Lorsqu'on demande à l'enfant de dessiner une main, il essaie d'abord de copier sur sa main. Il dessine une main presque correctement. Notons à l'une des extrémités, un doigt divisé en deux, on ne sait si c'est un doigt supplémentaire ou le pouce qui serait simplement plus épais.
Le bonhomme est peu modifié et reste rudimentaire.
La bicyclette est dessinée avec deux roues, son cadre ébauché sous forme de deux barres parrallèles, sa selle ressemble à un ballon, et le guidon.
Des constructions avec des allumettes - relativement faciles- sont réalisées presque correctement et l'on obtient un w qui a une barre en plus, un double 4 qui a, également, une barre en plus. Le phénomène de "closing in" a disparu.

Lorsqu'on demande à l'enfant de remplir l'intervalle entre deux lignes en zigzag pour vérifier s'il n'y a pas des troubles du contrôle, le résultat est correct.

EXAMEN N° 5 du 18 mars 1963 :

Il s'agit du dernier examen global.

- Ecriture : Elle est lisible. Chaque lettre est correctement dessinée, mais la dysorthographie est importante.

"Toute la forêt est en émoi, entre les feuilles d'un vert encore tendre..."

Est orthographié :

"T8ute la forés est en emmau, entre les feucIles du'non verve encore tenre".

- Calcul : Le calcul mental est bon ; il connait les tables 3, 4 , 5 ; les additions sont correctes.
  Les soustractions sont à peu près correctes, les divisions impossibles et les multiplications souvent traitées comme des additions.
- Gnosie digitale : Elle est correcte : les doigts sont tous reconnus.
- Distinction droite gauche : Elle est bonne ; les épreuves de Head correctement éxécutées.
- Praxie constructive : elle est à peu près correcte, du moins pour la reproduction des dessins géométriques ; test de BINET-SIMON.

-=-=-=-=-=-=-=-

- CHAPITRE V -

- TABLEAUX RECAPITULATIFS DE L'EVOLUTION -

Voici, maintenant, sous forme de tableaux, une schématisation des différents résultats obtenus.

NOTATION DES RESULTATS :

+ : positif ou normal

- : négatif ou mauvais

± : tantôt réussite, tantôt échec

× B.R. : nombre de bonnes réponses.

1 - SENSIBILITE

TACTILE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
		± 1/5 bonne réponse .	+	+	+

DOULOUREUSE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
qûre.	Hyper-esthésie.	+	+	+	+

2 - GNOSIES

AUDITIVE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
- bruits objets reconnaitre		-	+	+	+
- mélodie appée reconnaitre		-	±	+	+

VISUELLE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
econnaitre ouleurs			±	+	+

GNOSIES

TACTILE -

Morphognosie :

	6.11.64	I.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
reconnaitre ylo, anneau ayon	-	+	+		
reconnaitre e forme des née sur sa hin		± 1/4 bonne réponse.	-		

Hylognosie :

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
issu, apier		± 1/4 bonne réponse.			

3 - PRAXIES -

CONSTRUCTIVE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
Dessin	-	-	-		±
Allumettes	-	-	-		

FACIALE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7er11.1.65	18.3.65
Mimique	-	-	±		

Mouvement complexe automatique = (signe de croix)

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
gne de oix.	+	+	+	+	+

Mouvement complexe volontaire :

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
beud	-		+	+	+

Reproduction de mélodies et rythmes tapés :

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
ythme	-	±	±	+	+
élodie	-	±	±	++	

SCHEMA CORPOREL

CORPS PROPRE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
nnaissance ndication face ; ux, nez		+	+	+	+
tres parties rps		+	+	+	+

DISTINCTION DROITE/GAUCHE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
	-	-	+	+	+
reuve de AD	-	-	-	+	+

GNOSIE DIGITALE -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
ésignation doigt	±	± 1/5 bonne réponse	± 1/5 bonne réponse	±± 4/5 bonnes réponses	+

CORPS D'AUTRUI

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
stinction oite/gauche		-	-	-	+

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
nosie igitale	-	±	±	+	+

SCHEMAS :

- de la main
- du profil

(allumettes et dessin).

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
main dessinée	±	±	±	±	+
main aux allumettes	-	-			
main découpée	-	-	-	-	++ examen du 29.6 +
profil découpé			1/6 bonne réponse	- 1/6 bonne réponse	± 2/6 bonnes réponses.

LECTURE -

	23.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18. 3.65
Lecture globale	±	+	+	+	+
Lecture littérale	-	-	-	±	+

ECRITURE -

23.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
-	-	± très légère	± quelques progrès.	écriture lisible.

CALCUL -

	23.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
tables	±	±	+	+	+
addition	-	-	+	-	+
soustraction			-		±
multiplica.			-		±
division			-		-

EVOLUTION DU DESSIN DU BONHOMME -

(noté selon la cotation de FL. GOODENOUGH)

Avant de donner une cotation des différents dessins, nous pouvons souligner d'emblée l'évolution favorable de la série, du premier dessin assez proche malgré tout, du bonhomme têtard au dernier de profil, complet et habillé.

Nous pouvons, d'autre part, noter quelques points importants en les sériant selon les éléments dessinés.

- Membre inférieur :

  dessin 1 : absence de membres inférieurs

  dessin 2 : apparition des membres inférieurs

  dessin 3 : apparition des pieds

  dessin 5 : apparition des talons.

- Membre supérieur :

  Dès les premier et deuxième dessins qui sont très primitifs, on note l'ébauche de doigts à la main gauche, élément survalorisé par rapport aux autres parties du corps.
  Les doigts n'apparaissent que dans letroisième dessin du 15.11.64 pour disparaitre et être à nouveau représentés dans le dernier dessin, dans lequel la main est véritablement individualisée.

- tête : A noter l'apparition du profil, signe d'une certaine maturité du schéma corporel. Dans le cas précis on peut imaginer qu'il s'agit d'une récupération du niveau antérieur.

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7et11.1.65	18.3.65
dessins	1	2	3	4	5
bre points	8	11	17	16	22
ental	5	5,9	7,3	7	8,6
ge chrono-ique	9,9	9,9	9,10	9,11	10,1
ient	59	66	74	70	80

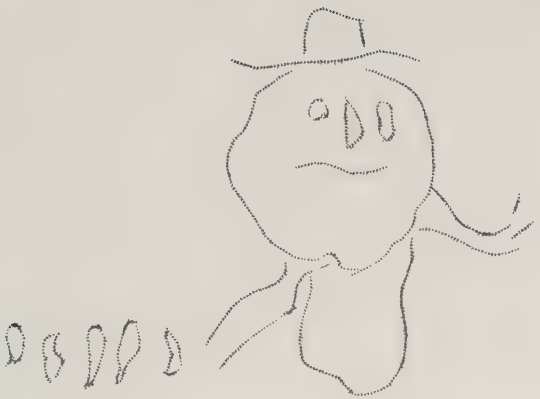
Les examens n°4 ont été pratiqués un jour où l'enfant manifestait de façon globale une plus grande fatigabilité.

En conclusion ;

De l'étude des dessins, nous pouvons noter que les chiffres obtenus par la cotation du test du bonhomme mettant en jeu le schéma corporel sont bien inférieurs à ceux du Q.I global. Peut-on en déduire une atteinte spécifique du schéma corporel ?

HECAEN et AJURRIAGUERRA (17), notent à propos du dessin du bonhomme dans le syndrome de GERSTMANN qu'il peut "révéler une difficulté de représentation des parties du corps , les bras et les mains sont souvent omis. Lorsque le

- EVOLUTION DU DESSIN DU BONHOMME -



23.11.64

1.12.64

12.15.64

12.1.65

7.1.65

18.3.65

dessin du corps est relativement satisfaisant, les membres supérieurs nous ont paru contraster avec le reste, par leur pauvreté figurative ou leur inexactitude.

Dans le cas d'André, si le dessin est loin d'être parfait, il est incontestable que les membres supérieurs sont sacrifiés et que le dessin de la main est particulièrement mal habile, malgré des tentatives diverses.

-=-=-=-=-=-=-=-

- CHAPITRE VI -

- DISCUSSION -

Nous avons jusqu'ici, présenté l'évolution vers la guérison, de ce syndrome neurologique, évolution qui, pendant cinq mois, a été suivie par des examens variés.

Entre les troubles du coma et la récupération totale que nous avons pu constater, chez cet enfant (qui, l'année suivant, a rejoint les meilleurs éléments de sa classe, auxquels il appartenait avant sa maladie), s'est situé un épisode de troubles neurologiques complexes au sein desquels nous avons isolé un syndrome de GERSTMANN.

Cette distinction des quatre éléments du syndrome, était-elle justifiée ? Le syndrome de GERSTMANN existe-t-il ? Tel est le problème que nous nous posons à l'issue de cet exposé.

Si nous reprenons les examens pratiqués le 6.9.64, la série des déficits est longue et comprend :

- une agnosie digitale,
- une indistinction de la droite et de la gauche,
- une agraphie,
- une acalculie,
- une apraxie de la construction,
- une agnosie auditive,
- des troubles de la gnosie visuelle,
- des troubles discrets de la gnosie des couleurs,
- des troubles très importants du dessin et en particulier du dessin de la main.

Alors, qu'a cette date, les troubles moteurs végétatifs aphasiques , ont déjà disparu.

De cette liste est-il arbitraire d'isoler comme nous l'avons fait :

- agnosie digitale,
- indistinction droite-gauche
- agraphie
- et acalculie,

qui forment les quatre éléments du syndrome de GERSTMANN, auxquels on ajoute l'apraxie constructive ?

Le premier problème que nous pouvons nous poser, est celui de l'association des quatre éléments du syndrome.

Les premiers examens ne permettent pas d'isoler avec plus de raison, ces quatre éléments que les autres, parmi ceux que nous avons énumérés.

Mais si l'on suit l'ordre chronologique de la récupération, on s'aperçoit qu'à l'examen n° 3 du 15.12.64, les phénomènes qui existaient au début,comme en plus du syndrome de GERSTMANN ont régressés, et de la liste des huit déficits, ne reste que le syndrome lui-même, accompagné de l'apraxie constructive qui est considérée comme un syndrome accompagnant normalement le syndrome de GERSTMANN.

Donc, nous nous trouvons à un moment donné de l'évolution, de cette encéphalite, devant un syndrome de GERSTMANN que nous pouvons qualifier de pur :

En effet, à cette époque persistent :

a) l'agnosie digitale : le pouce et le médius seuls, sont reconnus. Pour le médius, la précocité de la récupération n'est d'ailleurs pas classique, puisque selon GERSTMANN, l'agnosie digitale est prépondérante pour les doigts médians.

b) l'indistinction droite-gauche : est encore importante et si quelques résultats sont favorables dans la distinction de la droite et de la gauche, les épreuves de croisement sont impossibles à réaliser. C'est l'apraxie réflexive des auteurs allemands, la difficulté résidant dans le franchissement de la ligne médiane.

- l'agraphie persiste. Quelques mots habituels correctement orthographiés mais les lettres de forme complexe ou de morphologie voisine sont estropiées (b, p, n, m, w).

F. LHERMITTE (26), considère cette agraphie ou dysgraphie comme liée à une lésion du pli courbe de l'hémisphère majeur. De toute manière, cette agraphie ne peut être détachée d'une autre trouble du syndrome de GERSTMANN : l'agnosie digitale.

Non pas que celle-ci soit responsable de l'agra[illegible] mais parce qu'elle souligne le rôle que joue le pli courbe de l'hémisphère majeur dans la synthèse et l'élaboration de la somatognosie et par voie de conséquence dans l'organisation

- TABLEAU GENERAL DES DEFICITS -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7.1.65	18.3.65
osie gitale.	Agnosie digitale	index +	pouce-médius	quelques confusions : auriculaire, annulaire.	gnosie digitale [illegible].
osie oite-gauche.	Indistinction droite-gauche.	Indistinction droite-gauche.	distingue droite-gauche, mais épreuve de croisement, négative.	distingue droite gauche, épreuve de croisement, positive.	distingue droite-gauche, épreuve de croisement, positive.
rriture.	Agraphie.	Agraphie, sauf pour	b d p w m et n, sont reproduits :	"après plusieurs essais infructueux, bambi" est reproduit :"après laissé imbrectueux bandsi"	Dysorthographie importante. copie des lettres, bonne.
lcul.	Acalculie.	Acalculie, 1, est écrit :	tables = + problèmes = - écriture des chiffres = +	7 + 3 = 10 11 - 7 = ? lit : 1240, 3967 24 x 35 = ?	additions = + multipli. = addi. divisions = - soustrac. = -
axies nstructives.	Apraxie constructive.	carré cube			cube parallèlépipède.

- TABLEAU GENERAL DES DEFICITS -

	6.11.64	1.12.64	15.12.64	7.1.65	18.3.65
Gnosie visuelle.	reconnait un bateau, une voile, mais pas un mât.	bonne, mais ne reconnait pas les doigts sur une image de main.	bonne	bonne	bonne
Gnosie auditive.	agnosie auditive.	Ne reconnait pas des bruits de clés et d'applaudissement. 3 notes au taping.	reconnait des bruits de clés, d'applaudissement. 4 notes au taping.	Amélioration, mélodie de 5 notes.	
Gnosie des couleurs.	place correctement 5 crayons du vert pâle au bleu foncé. 1 seule erreur	bonne	bonne	bonne	bonne

des mouvements de la main".

d) enfin, l'acalculie; toujours à la daté étudiée, l'acalculie persiste bien que moins globale qu'auparavant. Les tables sont connues pour les plus simples d'entre elle, mais il existe encore une impossibilité de poser correctement une opération ou même de la résoudre une fois posée. De même que persiste l'impossibilité de résoudre des problèmes élémentaires.

e) l'apraxie constructive, qui se manifeste aussi bien dans l'élaboration de structures planes géométriques que dans la reconstruction d'une main de carton découpé ou du profil.

L'agnosie auditive, les troubles de la gnosie visuelle de celle des couleurs, ont disparu, les troubles du dessin spontané, ont bien régressé.

Dans tous les cas, que nous avons pu relever dans la littérature, le Syndrome de GERSTMANN, a été rarement isolé et réduit à ses quatre éléments, mais à chaque fois, hormis l'apraxie constructive, les "symptômes d'accompagnement" sont soit labiles soit discrets, et même s'ils restent dans le cadre des gnosies ou des praxies, ils sont toujours différents.

Notre observation semble encore rester dans le cadre classique décrit par GERSTMANN, pour ce qui est de la localisation.

Bien que paradoxalement, la lésion du premier cas de GERSTMANN,

rapportée par HERMANN et POTZL ait été une lésion à droite chez un ambidextre,. La grande majorité des cas, se rapporte à des lésions de l'hémisphère majeur au niveau de la transition pli courbe -- O 2, l'association fréquente du syndrome à des des troubles praxiques,renforce cette notion de localisation à l'hémisphère majeur.

Les perturbations neurologiques que nous avons décrites dans cette observation, sont en faveur d'une localisation à l'hémisphère gauche, des lésions.

Le 25.9, on constate une hémiparésie droite avec un réflexe cutané plantaire en extension à droite. Cette hémiparésie évolue à partir du 5.11, vers une contracture et disparait. Le réflexe cutané plantaire ne revient en flexion que le 18.11.

C'est pendant cette période que les troubles praxiques sont les plus importants et que subsistent les troubles des gnosies visuelle, auditive.(cf. tableau du 6.11).

Il semble donc que nous puissions affirmer sur ce faisceau d'arguments, une localisation à l'hémisphère majeur mais que nous ne puissions la préciser davantage à la région de transition entre gyrus angulaire et la deuxième circonvolution occipitale.

La diversité du tableau initial découvert chez notre malade, et plus encore l'imprécision de la zone atteinte, pourraient faire mettre en doute, l'existence même du syndrome de

GERSTMANN, en tant qu'entité neurologique.

C'est le problème que pose BENTON (7) dans un article dont la conclusion est un véritable démembrement du syndrome auquel il refuse toute autonomie.

"On a relaté, dit-il, des cas de patients présentant un syndrome de GERSTMANN et fait des spéculations sur le type de lésion sous-jacente. Cependant il n'était absolument pas rare de rencontrer des patients présentant un, deux ou trois des déficits, mais pas tous les éléments du syndrome.

On interprétait de telles observations comme des formes frustes du syndrome.
D'autre part, on observait de nombreux déficits différents apparaisant en même temps que les éléments du syndrome et ces déficits recevaient le statut de symptomes annexes qui pouvaient ou non se manifester.

Parmi ceux-ci ont trouvait généralement, des troubles mentaux, des désordres d'ordre aphasique; de l'agnosie aux couleurs, de la désorientation, de la dyslexie, de l'apraxie constructive..."

L'auteur pose ensuite la question de savoir, si le syndrome de GERSTMANN, est bien une combinaison naturelle dont chaque élément est une expression d'une lésion fondamentale et pas simplement le résultat d'un phénomène " d'attention sélective". Et dans ce cas "les quatre déficits qui for-

ment le syndrome devraient montrer une plus grande force dans leurs rapports avec les symptomes que l'on considère comme à l'extérieur du syndrome".

Si ce n'est pas le cas on peut en inférer que cette combinaison particulière de déficits peut apparaitre chez des patients présentant des maladies neurologiques au même titre que n'importe quelle autre combinaison de déficits du même type, sans qu'il puisse être démontré qu'il s'agit d'un phénomène ayant une signification neuropathologique particulière ni que sa désignation comme syndrome, puisse être justifiée."

BENTON dans la suite de son article se demande si la survie du syndrome de GERSTMANN, dans la littérature est une preuve de sa " réalité phénoménologique".

Mais aussitôt; il refute tous les arguments, en mettant en accusation la valeur des méthodes et des critères utilisés pour noter la présence ou l'absence de tel ou tel déficit . " Il n'est pas rare dit-il , que les critères employés pour juger du déficit ne soient pas mentionnés et que des notations telles que " agnosie digitale discrète", " désorientation droite-gauche",peu importante", apraxie constructive notable" soient mentionnées.

Bien plus ajoute-t-il la majorité des cas cités ne mentionnent pas l'absence ou la présence d'un ou plusieurs déficits d'accompagnement et pour cela doivent être exclus d'une

analyse systématique. Enfin des facteurs d'attention sélective dans l'observation, quand on est en possession d'un entêté aussi solidement établie que le syndrome de GERSTMANN, peuvent introduire dans l'observation des défauts que le rédacteur ne peut corriger."

Après avoir émis ces critiques, BENTON, propose une méthode d'observation. Ces observations sont faites sur un groupe de patients atteints de maladie cérébrales variées", et montrent qu'un grand nombre de combinaisons de quatre déficits, peut être retrouvé chez des malades atteints de lésions cérébrales.

Les analyses tirées de l'étude de BENTON " suggérent qu'il ya probabilité égale pour que chaque combinaison de quatre déficits se produise, y compris le syndrome de GERSTMANN."

"Ces résultats donnent une explication raisonnable à la fréquence des cas, retrouvés dans la littérature clinique de formes dites incomplètres, aussi bien que de la fréquence des symptomes dits d'accompagnement,

De tels tableaux sont simplement d'autres combinaisons de déficits que l'on tend à ne pas accepter à cause de la prédilection des observateurs cliniques pour rechercher le complexe de GERSTMANN et pour utiliser ces élements comme un point d'attache auquel on peut lier les symptomes d'accompagnement.

La conclusion que l'on peut tirer de ces résultats est que du point de vue de l'analyse du syndrome de GERSTMANN

est une fiction. C'est simplement l'ortéfact dun' observation défectueuse et faussée".

Dans sa conclusion, BENTON, ajoute qu'il ne trouve pas, dans la littérature, de support à la thèse qui donne du syndrome de GERSTMANN, une signification localisatrice.

La conclusion de BENTON est-elle acceptable dans sa totalité ?

Certes, à l'étude statistique qu'il propose, nous ne pouvons opposer qu'une seule observation personnelle mais il nous est possible, sur un certain nombre de points, de répondre de façon formelle à ses critiques.

Au premier grief de BENTON qui est la multiplicité des signes déficitaires parmi lesquels ont peut choisir les quatre éléments du syndrome de GERSTMANN, on peut opposer la constance du groupement de ces quatre déficits , alors que les autres symptomes - s'ils sont considérés comme accessoires dans toute la littérature clinique - le sont à cause de leur variabilité relative.

Dans notre observation, le syndrome de GERSTMANN, comme nous l'avons vu plus haut, s'isole aisèment de l'ensemble des déficits sans que nous ayons à faire intervenir un phénomène d'"attention sélective" par la seule évolution.

La suite de l'évolution, non plus de l'ensemble des déficits neurologiques mais du syndrome de GERSTMANN, est en elle-même intéressante car elle se fait de façon extrêmement

tenue et dissociée.

En ce qui concerne l'agnosie digitale, notre malade a par exemple, un usage suffisant de sesdoigts pour montrer du doigt, s'habiller et se déshabiller, donc se déboutonner ou faire un noeud, planter un clou, alors qu'il ne peut nommer et reconnaitre que son pouce (examen du 1/12/64).

Quinze jours plus tard la gnosie tactile est correcte les praxies de la main bonnes et l'enfant arrive même a écrire, alors que l'agnosie digitale persiste malgré un début de regression. Cette constation entre dans les conceptions gestaltistes de STRAUSS et WERNER (37) qui admettent que les doigts chez ces malades ne sont plus conçus comme figures articulées sur le fond de la main qui est, dès lors, représentée comme un tout.

Peut on retenir l'hypothèse de GERSTMANN qui relie agnosie digitale et acalculie ?

Pour GERSTMANN, les doigts sont les premiers supports de l'apprentissage de calcul et les premières opérations arithmétiques sont réalisées sur les doigts de la main alors que les orteils n'y prennent pas part. Dans les opérations de calcul et dans tous les systèmes de numération les doigts et les mains semblent jouer un rôle important.

Dans le cas d'André, la gnosie digitale est redevenue normale bien avant que ne réapparaissent toutes les possibilités de calcul.

Si l'on peut mettre en parallèle la récupération de la gnosie des doigts et la possibilité d'écrire des chiffres ou de faire des additions.

- Le 1/12/64 : le calcul est impossible et l'agnosie digitale quasi complète.

- Le 15/12/64 : les tables sont de nouveau connues, mais les opérations sont très mal réalisées ; l'agnosie digitale a un peu regressé.

- Le 7/1/65 : les additions sont bonnes, la lecture des chiffres est correcte. L'agnosie digitale a presque complètement disparu;

Il n'est pas possible d'établir une relation entre cette agnosie digitale et la résolution de problèmes plus élaborés que l'addition, comme la soustraction , la division ou la la multiplication. Il ne semble s'agit d'un phénomène différent de la relation de cause (agnosie digitale) à l'effet (acalculie).

Pour DE AJURRIAGUERRA et HECAEN " si Strauss et Werner ont montré l'association, chez certains enfants, de difficultés arithmètiques à un certain déficit de la gnosie digitale, nous avons considéré de tels cas comme de véritables retards d'intégration somatognosique, que nous avons trouvé associés à une indistinction droite gauche sur le corps propre et dans le monde extérieur et à des troubles du dessin antropomorphe.

D'autre part, les données statistiques de BENTON, HUTCHEON et SEYMOUR (6) ne plaident pas en faveur d'une association entre capacité arithmétique et connaissance des doigts.

Comme le fait remarquer BRISSET, cette agnosie des doigts est un trouble complexe ; dans la connaissance spontanée et partiellement inconsciente que nous avons de nos doigts de leur situation dans l'espace , de leur position respective de leurs possibilités de mouvements et d'action, il est clair qu'entrent des éléments différents : visuels, musculaires , articulaires , tactiles, avec une composante cérébelleuse et vestibulaire et une composante que nous appellerons pragmatique , pour indiquer ce que nous savons et pouvons faire de nos doigts. C'est l'ensemble de ces informations et de la conscience sub-liminaire de ces possibilités qui constituent ce qu'on peut appeler "l'image posturale" des doigts (terminologie de HEAD) ou le "schéma du corps" utilisé par PICK , SCHILDER, LHERMITTE.

Il s'agit d'un schéma dynamique, d'une valeur d'utilisation, qui comporte l'intégration de toutes les perceptions se rapportant aux doigts et permettant leur utilisation motrice, avec en plus quelque chose d'autre, leur "valeur d'action" inséparablement liès qui sont atteints dans l'agnosie des doigts.

Le deuxième élément du syndrome de GERSTMANN, l'indistinction droite- gauche, se présente ici de façon aussi pure que GERSTMANN l'a décrite, et limitée au schéma corporel " plus particulièrement aux mains et aux bras".

A une date à laquelle l'enfant est encore incapable de distinguer la droite de la gauche sur son propre corps, il peut s'orienter de façon correcte dans sa maison, son jardin et même son village (examen du 1.XII.64).

Plus tard, alors que les épreuves du croisement restent impossibles il sait dessiner un plan de la table sur laquelle il travaille sans faire d'erreurs de placement. (examen du 15.XII.64).

Alors que ses doigts nous donnent des possibilités les plus fines d'analyse spatiale " les mains nous donnent la latéralité " dit BRISSET, en shématisant sa pensée, pour lui la distinction droite-gauche apparait comme une afférence essentielle de notre expérience des mains.

Dans notre observation, comme dans le syndrome décrit par GERSTMANN , cette désorientation limitée au corps du sujet et de l'observateur et qui n'existe pas pour les objets met en évidence la notion " d'expérience du corps" qui est ici perturbée par la désintégration du schéma corporel (ici

schéma des doigts et schéma des mains).

Et ne peut-ont pas rattacher cette notion d'expérience du corps au phénomène que nous avons observé chez notre malade et qui consiste en une amélioration des performances dans la distinction droite-gauche, quand au lieu de désigner une partie paire du corps on la pique ? (examen du 1.XII.64).

D'autre part nous pouvons rappeler que pour BINET et SIMON, l'intégration de l'expérience droite-gauche (7ans) est beaucoup plus tardive que celle de l'orientation dans l'espace habituel.

Les problémes posés par l'indistinction droite-gauche, recoupent partiellement ceux posés par l'agraphie que nous allons étudier dans ses relations avec la gnosie digitale et surtout la lecture,

A La date du premier examen global (6.XI.64) l'agraphie est totale , puis l'écriture réapparait progressivement.

Cette progression nous pouvons la suivre sur les tableaux synoptiques mais il est intéressant de noter ses rapports avec la lecture.

Tout d'abord l'agraphie:

Elle se manifeste plus particulièrement pour des lettres d'un même graphisme mais orientées de façon différentes : b d p w m (examen du I.XII.64).

Pour ORTON cité par OMBREDANNE (30) cette dysgraphie "stréphosymbolique" s'expliquerait comme la dyslexie du même

type de la manière suivante :

" les impressions sensorielles sont enregistrées à la fois par l'hémisphère droit et par l'hémisphère gauche , mais symétriquement, avec des orientations opposées. Chez l'individu normal , une différenciation de dominance s'établit entre les deux zones visuelles symètriques, comme il en va pours les zones motrices des droitiers et des gauchers. Cette dominance entraîne l'élision des impressions reçues par l'hémisphère non dominant.

Le droitier visuel s'habitue à négliger les impressions reçues par son hémisphère droit et à n'utiliser que les gauches. L'inverse se produit chez le gauche visuel. Mais, lorsque la dominance d'un hémisphère sur l'autre n'estpas suffisamment établie, lorsque le sujet ne parvient pas à négliger les impressions de l'un des deux hémisphères, il se trouve exposé à utiliser à la fois des engrammes symétriques, orientés dans des directions opposés.

La perception en miroir vient se mêler à la perception normale ; les lettres peuvent être vues à l'envers, et les enchaînements de lettres suivis de droite à gauche aussi bien que de gauche à droite."

Dans la mesure où chez notre malade , la désintégration de la nôtion de latéralisation pour le corps propre a été complète et plus particulièrement pour la main on peut admettre une explication analogue à celle de cet auteur , d'autant plus

que les tableaux, nous montrent que lorsque la distinction droite gauche est redevenue normale, le grahisme a retrouvé lui aussi sa latéralisation correcte.

Durant la période d'agraphie, la lecture est l'objet d'un phénomène extrèmement intéressant bien que classique (F. LHERMITTE 26).

A savoir que notre patient, présente une alexie littérale alors que la lecture globale est possible. Bien plus, il est capable synthétiser des mots incomplets (voir examen du 6.11.64), A, et plus loin CHE, lui font lire "DIMANCHE", alors qu'à ce moment il ne peut lire séparément C, H, E.

Plus tard, l'alexie pour les lettres se réduit à une alexie pour les consonnes alors que les voyelles A, O, I, E sont correctement lues.

"Entre l'épellation et la perception du mot, il y a normalement une sorte de passage révolutionnaire dont l'intuition rapide du sens du mot, est le moment déterminant". A. OMBREDANNE, fait cette constatation pour les dyslexiques qu'il étudie et qui eux, éprouvent une difficulté, non à lire la lettre, mais à l'associer aux autres pour en faire un mot, ici, le trouble que nous rencontrons est l'inverse, et l'expression "passage révolutionnaire" y prend une valeur particulièrement séduisante car elle marque bien, la rupture qui existe

entre l'épellation, et l'énoncé d'un mot ou d'une phrase dont le sens global a été appréhendé.
Le quatrième élément du syndrome de GERSTMANN, l'acalculie, suit également une évolution dissociée. Elle est au début, (6.11.64) totale, et rejoint l'agraphie comme le montre l'examen du 1.12.64, où même l'écriture des chiffres est bonne, et pourtant les opérations posées ne sont pas résolues.

Les principes de l'organisation spatiale des nombres et de leur signification paraissent oubliés, et le "raisonnement" mathématique n'est pas appliqué :

Il résout : 5 fois 6 = 30,

Mais pas : j'ai 3 poussins, j'en achète 2, combien en ai-je en tout ?

ni : 7
× 6

Les phénomènes de désorganisation de la notion d'espace, se retrouvent dans le plus habituel des éléments accessoires du syndrome de GERSTMANN, à savoir l'apraxie constructive.

Les malades atteints d'apraxie constructive, sont incapapbles de dessiner, les objets les plus simple tels qu'une croix, un carré, un triangle, etc...

dans les cas très intenses, ils tracent des traits amorphes, sans signification ; lorsque le trouble est moins important, il y a une vague ébauche de la forme demandée, mais la figure reste incomplète, les traits sont tirés dans un sens opposé à la direction, tous les efforts du malade restent vains et ne font qu'accroître le trouble ; dans les cas d'atteinte peu intense les symbole élémentaires sont réalisés, mais le malade échoue dans la schématisation des objets fort simples (marteau, bouteille etc...) à un degré moindre encore, c'est dans le dessin perspectif que se révèle seulement la dyspraxie : dans ces cas les malades sont incapables d'indiquer un espace à trois dimensions, alors qu'il peuvent dessiner des formes planes ; mettre en plan un espace tridimensionnel dépasse aussi leurs capacités.

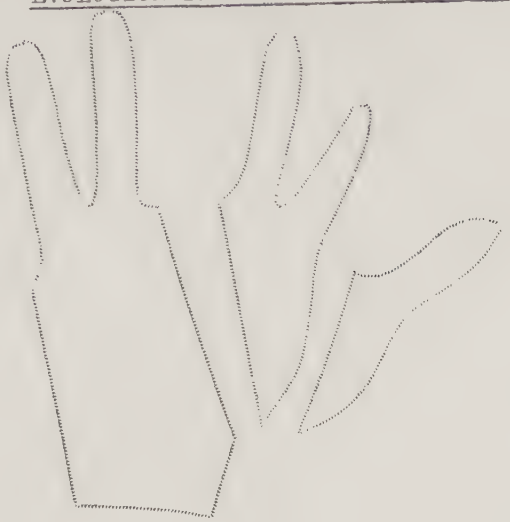
JANUTA (20) propose ainsi comme test de demander au malade d'établir le plan des meubles de la pièce où il se trouve.

Notons enfin, qu'assez souvent les malades méconnaissent leurs difficultés constructives ou même les minimisent. La construction avec des bâtonnets s'avère impossible. Prié de construire des figures simples, des lettres majuscules avec les éléments d'un puzzle, même très élémentaire, est aussi une tâche qu'il ne peut accomplir.

Qu'il s'agisse du dessin ou de la construction proprement dite, l'adjonction d'un modèle ne facilite pas la tâche du malade. Au contraire, elle peut faire apparaître le symptôme du

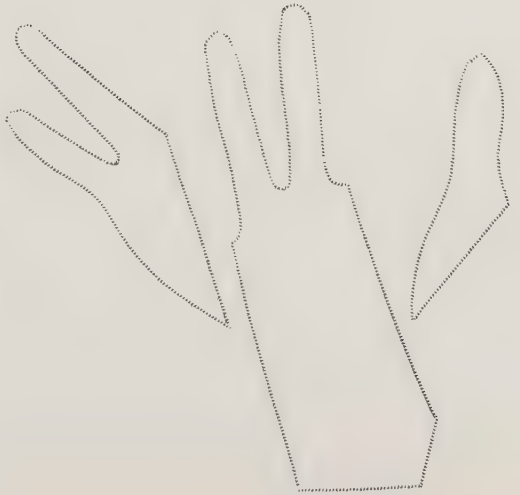
- EVOLUTION DE LA CONSTRUCTION DE LA MAIN -

Schéma type



15.12.64

15.12.64



12.1.65

18.3.65

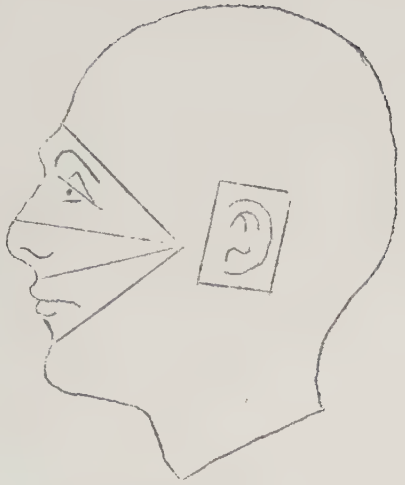
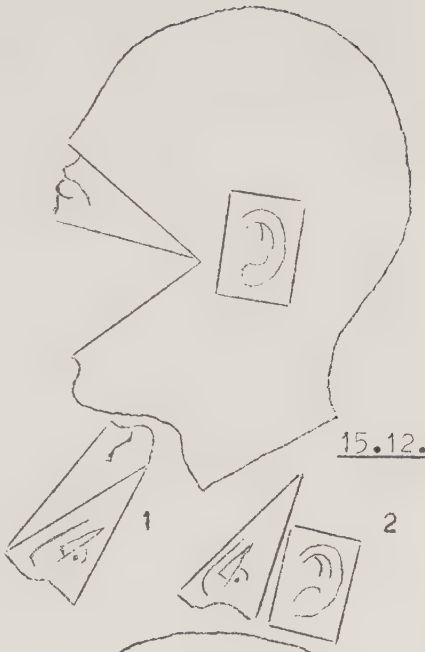


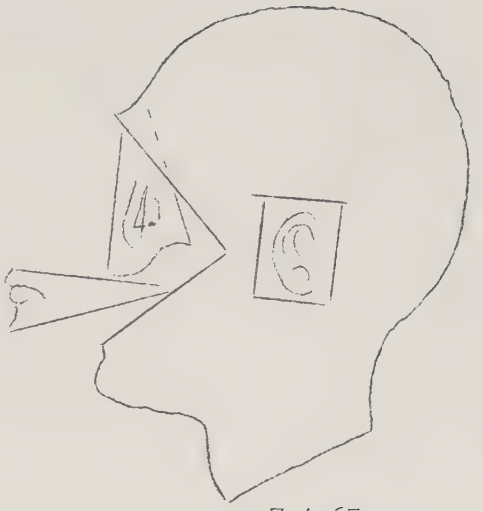
Schéma Type



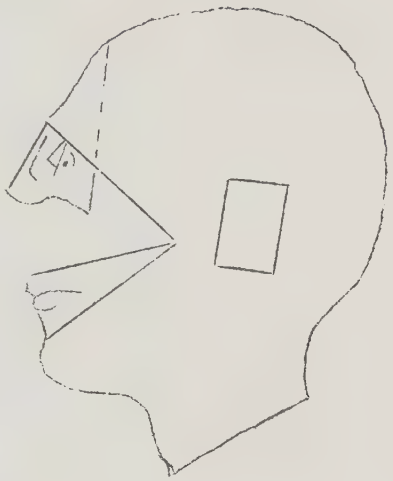
15.12.64

1

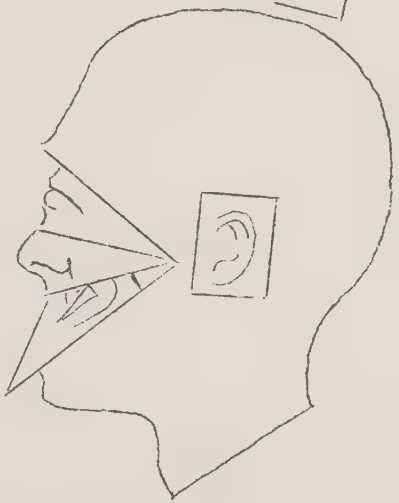
2



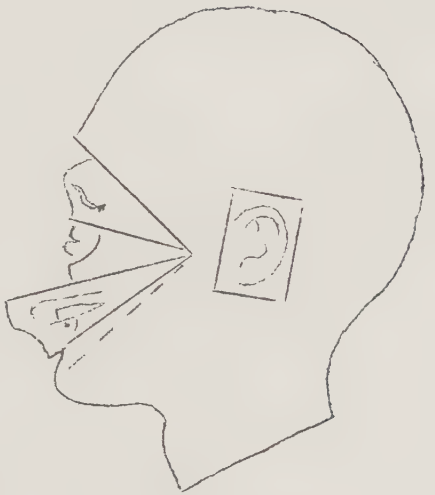
7.1.65



12.1.65



18.3.65



18.3.65

- EVOLUTION DE LA CONSTRUCTION DU PROFIL -

"closing in" décrit par MAYER-GROSS. Le malade applique ses pièces de bois en tous sens sur le modèle proposé ou dessine sur lui des gribouillages sans signification.

Dans le cas d'ANDRE, c'est au moindre degré, que cette praxie est atteinte, même si au tout début elle est aggravée par le phénomène de closing in.

Elle se retrouve aussi bien dans la réalisation du dessin géométrique que dans celle des schémas (main ou profil) à construire à l'aide d'éléments préfabriqués, mais à la même période, le plan de la table est très correctement réalisé.

Dans le cadre de l'apraxie constructive, nous ferons rentrer les troubles du dessin en insistant encore sur la dissociation qui existe à l'intérieur du déficit lui-même.

HECAEN et AJURRIAGUERRA (17) et CENAC, signalent l'association du syndrome de GERSTMANN et de troubles du dessin autropomorphe, il n'est que de regarder nos tableaux pour se rendre compte de la régression du dessin du bonhomme au premier examen et de la progression qui se fait en suite. Il en est de même de la possibilité de dessiner (et non plus de construire) une main.

Il y a parallèlisme entre le dessin et la construction de la main.

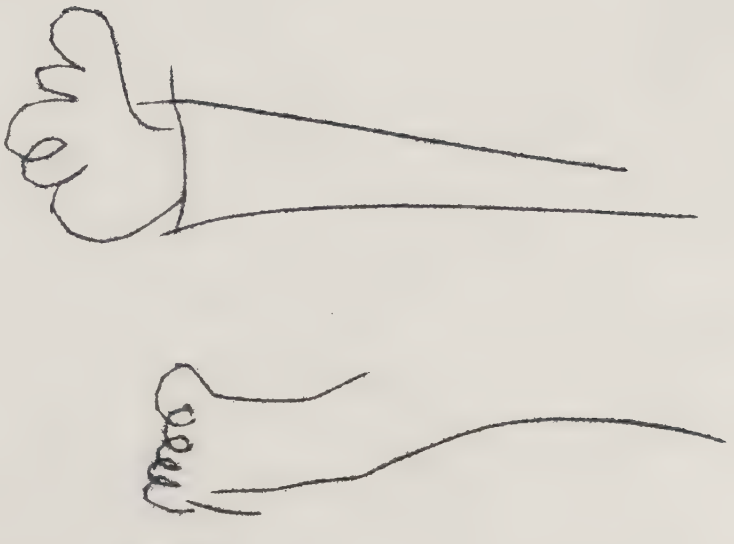
Mais si le dessin autropomorphe est perturbé,

23.11.64

1.12.64

15.12.64

12.1.65



18.3.65

- EVOLUTION DU DESSIN DE LA MAIN -

Dessins du :

15.12.64

une feuille

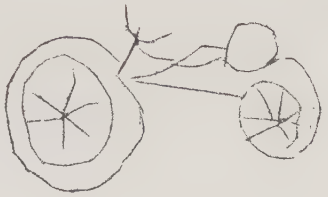
des fruits

une pomme,
une banane,

plan de la table

un poisson

12.1.65



une bicyclette.

18.3.65

Un arbre
dessin libre :

il n'en n'est pas de même du dessin libre de l'enfant, qui peut dessiner une feuille, des fruits ou même une bicyclette tout à fait reconnaissables.

Cette dissociation de chaque élément du syndrome de GERSTMANN, au cours de son évolution, la finesse des signes qui subsistent, la finesse par exemple des troubles du graphisme que l'on peut décomposer comme nous l'avons vu plus haut, sont des facteurs qui plaident peu pour une théorie univoque attribuant à un trouble somato-gnosique, ou purement spatial, l'ensemble des déficits du syndrome de GERSTMANN.

-=-=-=-=-=-=-

A l'issue de l'analyse de cette observation, deux réalités s'imposent à nous :

- les quatre déficits,
  - agnosie digitale
  - indistinction de la droite et de la gauche
  - agraphie
  - acalculie

  forment bien un syndrome autonome.
- il s'agit du syndrome décrit par GERSTMANN en 1924.

Mais le problème de la localisation de la lésion initiale reste cependant sans solution.

A l'inverse des observations d'auteurs classiques qui, après GERSTMANN, situent la lésion à la région de transition entre gyrus angulaire et deuxième circonvolution occipitale gauche (observations cliniques confirmées par des examens anatomiques BRISSET (8), nous trouvons l'opinion d'auteurs comme HEIMBURGER, DEMYER et REITAN (18) qui ont contesté la présence d'une localisation lésionnelle précise.

"Chez au moins 23 patients qui présentaient quatre éléments du syndrome de GERSTMANN, le gyrus angulaire n'était pas impliqué comme l'a montré l'examen nécropsique.

Pour ces auteurs le syndrome de GERSTMANN n'a pas un degré de valeur localisatrice supérieur à celui de la dysphasie (BENTON 7).

Dans le cas de notre observation, nous devons reconnaître l'impossibilité de conclure à une localisation précise, et si les examens neurologiques ont mis en évidence une atteinte prépondérante du lobe gauche, celui-ci semble atteint dans sa totalité et les électroencéphalogrammes ne tranchent pas en faveur d'une localisation particulière.

C'est à HECAEN et AJURRIAGUERRA (17) que nous emprunterons, pour conclure que "c'est encore dans l'histoire intégrative que doit, en dernière analyse, résider l'explication du syndrome et de ses vairétés, les types évolutifs individuels rendant compte des différents aspects cliniques.

-=-=-=-=-=-=-

- BIBLIOGRAPHIE -

1 - AGESTA A.S - Syndrome de GERSTMANN - Ref. Clin. Espân - 50 - N° 1, 2 - pp. 170-175 - 15,31 - juillet 1953 -

2 - ARBUSE D.I - The GERSTMANN Syndrom. J. of, Nerv. and Mentral Dis. 105 - n° 4 - pp. 359-371 - 1957 -

3 - ANGYAL L.Von - Thumb mouth agnosia : a special of GERSTMANN syndrom. Confinia Neurologica - 3 - pp. 245-252 - 1940 -

4 - BANONNEL melle - AJURIAGUERRA (J.de) - et LECOMTE M. - Syndrome aphaso-agnoso apraxique (sur les troubles de la notion du moi et de la notion spatiale dans une démence présénile). Annales Méd. Psychol. 93éme année - 2,5 - pp. 798-805- 1935 -

5 - BASTIN - VERLIAC - MAUGEY - CHRISTOPHE - Arch. Fran. de Pédiatrie - XXI - N° 9 - pp. 1073-1096 - nov. 64 -

6 - BENTON (Al) - HUTCHEON (J.F.) et SEYMOUR (E) - arithmetic Ability , Finger localisation capacity and right left discrimination in normal and defective children. The américain Journal ef orthopsychiatry, 21 - n° 4 -pp. 756-766 - 1951 -

7 - BENTON - la fiction duSyndrome de GERSTMANN - J; of Neurol. and Neurosurg. Psych. - n° 24 - n° 2 - pp. 176-181 - mai 1961 -

8 - BRISSET (C) - le Syndrome de GERSTMANN - Etude critique - Sem. des Hôop. - 24 - N° 43 - pp. 1395 - 1398 - juin 1948 -

9 - BICHOWSKI (G) - Disorders in the body image in the clinical pictures of psychosis. Journal of nervous and mental desess - 97 - 1 - pp. 310 335 - 1943 -

10 - CARON (S) - LEMIEUX (L.R) et BEDARD (D) - diagnostic topographique et étiologique d'un syndrome de GERSTMANN - Laval méd. - 21- - n° 4 - pp. 463-477 - (7 fig.) - avril 1956 -

11 - CONRAD (K) - Versuch einer psychologischen Analyse des parietals syndroms - Monatsch f. Psychiat. - 84 - pp. 28 - 97 - 1932 -

12 - GERSTMANN (J) - Fingeragnosie und isolierte agraphie ein neues Syndrom. Zotch. f. D. ges. neuro. u Psych. - n° 108, pp. 152 - 177 - 1927 -

13 - GERSTMANN (J) Zur Lokal diagnostieschen Verwest Barkeit des Syndromes fingeragnosie , Rechts Linds Stoüng , agraphie akalkulie - Jahr B. f. Psych. u Neur. - n° 48 - pp. 135-143 - 1932 -

14 - GERSTMANN (J) - Syndrome : finger agnosia , confusion of right and left, agraphia acalculia. Arch. of Neur. and Psych. - 44 - - n° 2 - pp. 398-408 - 1940.

15 - GOLANTRATNER (R) -Agnósie digitale et troubles psychiques - Ann. Méd. Psyc. 95éme année - 15 - II - pp. 201-214 - 1937 -

16 - GUILLAIN (G) - LEREBOULLET (S) et BRISSET (Ch) - Sur un cas d'agnosie visuelle avec agnosie spatiale , syndrome de GERSTMANN et syndrome de PAINAUD - Revue Neuròl. - 79 - n° 7 - pp. 510-515 - 1947 -

17 - HECAEN - AJURIAGUERRA - Méconnaissance - Hallucinations corporelles - Masson 1952 -

18 - HEIMBURGER (R F) DEMYER (E) et REITAN (R M) - Implications du syndrome de GERSTMANN - J. Neurol. Neurosurg. Psychiat. - 27 - n° 1 - pp. 52 -57 - février 1964 -

19 - HERMANN (K) - NORRIE (E) - la cécité verbale congénitale est-elle u n type héréditaire du syndrome de GERSTMANN ? - Psychiat. - 27 - n° 1 - pp. 52-57 - février 1967 -

20 - JANOTA -(O)- Sur l'apraxie constructive et sur les troubles apparentés de l'aperception et de l'expression des rapports spatiaux - l'Encéphale - Vol. 2 - n° 4 - pp. 173-211 - Novembre 1938 -

21 - KINSBOURNE (M) et WARRINGTON (E.K) - le syndrome de GERSTMANN au cours du développement - Arch. of Neurol. - 8 - n° 5 - pp. 490 -501 - mail963. -

22 - KLEIN - (R) - Zur - symptomatologie des papietallapens - Ztschr. F. A. Ges. Neurol. Psychiat. - 135 - PP. 589-608 - 1931 -

23 - LANGE (J) Finger agnosie und agraphie (Eine psychopathologies studie) Monat. f. Psy. u. Neuro. - n° 76 - pp. 129 - 188 - 1930 -

24 - LANGE (J) Problème der Finger agnosie. Zeits f. ges. Neurol. u. Psych. - n° 147 - pp. 594-610 - 1933 -

25 - LHERMITTE (J) et HECAEN (H) - Etude de la régression d'un syndrome pariéto - temporal consecutif à un fibroblastome - Rev . Neurol. - 74 - p.330 - 1942 -

26 - LHERMITTE (J) - Sémiologie de l'aphasie - Revue du praticien - 16 - n° 17 - pp. 2255-2306 - juin 1965. -

27 - MUNCIE (W) - Finger angosia (GERSTMANN) - Bulletin Jahrs Hopins Hosp. - n° 57 - pp. 330 - 342 - 1935. -

28 - NIELSEN (J.M.) - GERSTMANN Syndrome : finger agnosia , agraphia confusion of right and left and aculculia - Comparaison of this syndrome with disturbance of body schéma resulting from lessions of rigth side of the brain. Arch . of Neur. and Psych. - 39 - - I - pp. 536 - 559 - 1938.

29 - NIELSEN (J.M.) - Agnosia - apraxia , - 1 vol. - p. 292 - P.B. HOEBER - New Yord. Londres - 1947 -

30 - OMBREDANNE (A) - Etudes de Psychologie médicale - Atlantica Editora - Rio de Janeïro 1944 -

31 - PEDERSEN (A)- A case of GERSTMANN 's syndrome - Acta Psychiat. Neurol. - 21 - pp. 643 - 654 - 1946 -

32 - PEDERSEN (O) - Zur Denntnis der symptomatologie der Parietooccipitalen Uedber gangs- region - Arch. Of Psychiat. - 105 - pp. 539- 549 - 1936 -

33 - PETTLER (A.M.) et RANEY (A.A.) - Disorientation and associated GERSTMANN syndrom from intracerebral hemorrhage - Bull. Los Angeles Neur. Sco. 7; 4 - pp. 207 - 208 - décembre 1942 -

34 - SPILLANE (J.D.) - Disturbance of the body scheme - The Lanect - - 1 - p. 42 - 1942 -

35 - STENGEL (E) - Lost of spatial orientation , constructional, apraxia and GERSTMANN's syndrom - J. Ment. Science - 90 - p. 753 - 1944 -

36 - STOCKERT (F.G.Von) - Das GERSTMANN(sche syndrom der finger agnosie mit besondere beücksichtigung der Sprach-und Schreib-Störung - Monatschri f. Psychiat. u. Neurol. 88 - pp. 121 - 151 - 1934-

37 - STRAUSS (A) et WERNER (M) - Finger angosia in children - American Journ. of Psych. 2. pp. 1215-1225 - 1939 -

38 - TOURNAY (A) et Albitreccia (S. Mme) - troubles entravant les gnosies manuelles dans le encephalopathies rééducables . (GERSTMANN Chez l'enfant) - Rev. Neuropsychiat. inf. 5- n° 1 2 - pp. 49 - 50 - janv. fév. 1957 -

39 - TROUILLEUR J.C. - Contribution à l'étude des encephalopathies post- mrobilleuse - Thése Alger 1959 -

40 - WAGNER (W) - Aphasie , apraxie, agnosie - For schritte der Neurologic und Psychiat. 14 - 7 - pp. 219 - 247 - 1942 -

41 - ZEH (W) - Störung des Ausdruckserkennens geim Gerstmannchen syndrom. - Arch. f. psyc. u. Nervenkrankheiten - Zeintschrift f. die gesamte Neurol. Und. Psych. - 18^5 - 2 - pp. 193 - 210 - 1950-

- TABLE DES MATIERES -

PITRE I .. -

Définition du syndrome et historique.....page 1

PITRE II .-

Les Encéphalopathies de la rougeole.....page 11

PITRE III -

Evolution d'un cas d'encéphalopathie morbilleuse.....page 19

PITRE IV .-

Evolution du syndrome de GERSTMANN.....page 23

PITRE V -

Tableaux récapitulatifs de l'évolution.....page 41

PITRE VI -

Discussion.....page 54

Tableau général des déficits.....pages 57-58

BIBLIOGRAPHIE

VU

TOURS, Le Président de Thèse

Professeur COMBE -

Vu et approuvé

TOURS, le

Le Doyen,

Vu et permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie,